

饮食和营养

尽早开始饮食管理很重要。与体重增加之后减肥相比，一开始就控制饮食要容易得多。我们也要认识到，食物的摄入也是一个问题，可能导致病态肥胖。要并采取措施控制这一点，免得肥胖危及生命。

普拉德-威利综合征 (PWS) 患者的饮食和营养

患有PWS的儿童和成人因为下丘脑功能障碍，不清楚需要摄入多少食物。在婴儿出生后的头几个月里，婴儿不会表现出饥饿的迹象。如果之后不加以控制，就会变成暴饮暴食。因此，必须随时控制食物摄入量。当患者的体重正常时，很容易放松警惕，摄入过多糖果和蛋糕，从而很难回去再次改变饮食习惯。因此，重要的是尽早开始饮食管理，并坚持下去。

渴望摄入食物的行为可能会成为一个棘手的问题，尤其是当孩子有机会获得食物，以及没有节食计划时，您可能有时会放任其摄入。如果没有日常饮食计划和营养方面的医疗建议，很容易导致病态肥胖，这是一种危及生命的情况。

家人通常会对您如何把握食物的摄入量有不同的看法。您可以告诉家人，这与患有糖尿病或过敏症的儿童的情况相似，如果不遵守饮食计划，儿童就会生病。

记住，让孩子控制自己的饮食是一件很困难，甚至不可能的事。他们需要我们的帮助和支持，绝不应该因为无法控制自己而受到指责。毕竟，患上PWS不是他们的错。他们的环境是关键。

饥饿综合征

要了解这种饮食动因的重要性，试着将PWS视为一种“饥饿”综合征（表现为挨饿），而不是过度进食综合征。由于下丘脑的功能障碍，没有一个开/关机制来告诉大脑“我已经吃够了”。实际的情况是大脑（下丘脑）不断告诉身体，“我饿了，要吃东西了”，而寻找食物的欲望胜过其他一切。

这就是事实，但孩子无法解释这一点：把食物视作一种巨大的诱惑，很难或无法抗拒。

IPWSO relies on donations to support people with PWS and their families around the world. To find out more about our work and donate please visit us at www.ipwso.org/make-a-donation

良好的支持和管理

没有支持和良好的管理，严重的肥胖症会在幼年时出现，并可能在几年内危及生命。

当您想到孩子在最初的几个月里，仅仅喝一瓶牛奶就要花多少小时的时候，这是一个鲜明的对比。绝大多数患有PWS的人如果得不到相应的支持，会表现出过度进食的行为，在某些情况下可能包括偷食物或偷钱买食物。他们可能会从学校的其他人那里拿走食物。有些人能表现出非凡的寻找食物的能力，当您以为走开几分钟并无大碍，但回来的时候却发现有的食物不见了！除此之外，在寻找食物时，无法在对与错之间进行推理，就会面临一些严重的行为挑战，特别是在您责怪孩子/大人偷食物，而不去审视当时的情况和为什么会发生这种情况时，尤其如此。想想发生了什么，您不能要求这个人表现得好像他/她没有PWS。而患有PWS的人不会故意制造这样的困难和令人痛苦的情况。

食物管理也意味着把食物锁在食品储藏室、冰箱、食品柜上—

或者只把食物放在您可以锁门的厨房里。这一条不是从孩子出生就开始做，而是在他们明显在寻找食物的时候做。虽然这看起来有些过时和不公平，但这对PWS患者来说是非常有帮助的，让他们知道食物是安全的，对他们来说不是一种诱惑。有些孩子甚至提醒家长，他们必须把厨房锁上。

对食物的依恋

许多患有PWS的儿童和成人对食物有依恋。在幼儿园、学校和工作等场所，要注意不要将食物放在教室、游戏室、活动室等地方。

否则会吸引儿童/成人的注意力，让他们无法专注于游戏、学习和工作。

当您去参加聚会的时候，要为可能遇到的情况准备好一个计划，并为患有PWS的孩子/成人做好准备，这样就不会出现非议（或争论），告诉其他家人他们必须尊重这种疾病，而不是把孩子带入一个危险的境地。

汇聚社交网络的力量

您要在身边汇聚专业社交网络的力量，可以去拜访职业治疗师、营养师、儿科医生和专家，利用一切机会来帮助您、您的家人和您的孩子。小胖威利（IPWSO）也在这里为您提供帮助。我们可以让您与您所在国家的其他家庭联系，向您传递信息，联系顾问和倡导人士，或者聊聊天。我们都会绝望的时候，但也会有收获快乐的时候。

计算卡路里

卡路里是身体的燃料和能量来源。食物中的能量是以卡路里来计算的，我们可以进行衡量。例如，一个煮鸡蛋含有80卡路里的热量。卡路里的正确单位是千卡/大卡 (kcal) 和比较容易让人混淆的千焦 (kJ)，后者在一些国家更多地被用作食物的计量单位。

阅读食品标签

在许多国家，食品必须带有标签，说明每100克含有多少能量（或卡路里）。您会发现，在某些国家/地区，能量千焦或kJ表示。如果要转换成卡路里，粗略的计算方法是乘以4。

患有PWS的人需要多少卡路里？当然，这取决于人的年龄和身体状况。对于超重的成年人（不接受生长激素治疗），通常建议每天饮食1,000卡路里。但是需求可多可少，取决于人的运动量和身高。如果要减重，那么每厘米身高所需的卡路要低于6-

7大卡，也就是说，如果一个人身高150厘米，则所需能量为1,000大卡。所需的卡路里会随着身高和运动量的降低而减少。

另一方面，我们看到成年患者身体非常活跃，由于儿童时期的生长激素治疗而变得更高，并且在正常体重的情况下，他们每天需要的卡路里有时超过2,000大卡。

如果患者按照规定饮食之后体重却在增加，有两种可能：一种是饮食没有得到严格遵守（或受到家人、朋友等的尊重），另一种是营养师对PWS不熟悉，让患者摄入过多的卡路里。

为什么需要控制这么低的卡路里？这是因为PWS患者体内的肌肉量很小。肌肉活动会消耗掉摄入的卡路里。如果您的肌肉很小（天生就患有PWS），并且可能很少使用肌肉，一天中大部分时间都坐着，那么为了避免超重，所需的卡路里就会变得很小。

运动和卡路里

运动—即使是最慢的运动—

也需要一定量的能量，因此会燃烧卡路里。这是管理体重的一个极其重要的部分。减肥的唯一方法是使燃烧的卡路里比摄入的更多。

例如：

一个没有PWS、肌肉正常、体重75公斤的成年人：

静坐一个小时并且不怎么活动，会消耗100卡路里

做一个小时的家务，会消耗180卡路里

在院子里修剪花草一个小时，会消耗220卡路里

快步走一小时，将消耗330卡路里

慢跑一小时，会消耗750卡路里

对于一个肌肉较小，但体重更高的PWS患者来说，在这些活动中所消耗的卡路里要少得多，也许是一半。除此之外，我们还需要保持身体活力的基本卡路里，对于没有PWS的人来说，每天大约需要1,000大卡，但对于肌肉较小的PWS来说，则要少得多。

给予鼓励

在任何时候都要鼓励锻炼—

即使是不那么明显的锻炼，比如晾晒衣服、逛街、去远一点的停车场停车、爬楼梯、帮忙推超市手推车，也总比什么都不干好。有各种各样的锻炼可以加强肌肉。如果您的孩子有理疗师照顾，最好制定一个早期的锻炼计划，让孩子享受其中！每天在家坚持锻炼。

对于成年人：饭后散步20-30分钟是让身体燃烧卡路里的方法

生长激素治疗

生长激素治疗将有助于加强肌肉，提高能量水平，并让身体更好参与。这并不意味着进食的动力会减少，或者寻食行为会消失，但它会有助于形成良好的肌肉张力，从而提高孩子的锻炼能力。

无论是否使用生长激素治疗，定期锻炼计划都必不可少，饮食管理也是至关重要。如果一个人超重，那么锻炼起来就会困难得多，所以试着让他们参与到您的计划中，这样他们就可以选择自己喜欢做的事情。

2021年3月更新